

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Красноярский государственный медицинский  
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной  
диагностики ИПО

Зав.кафедрой: ДМН, Профессор Матюшин Г. В.  
Ответственный за ординатуру: КМН, доцент  
Кузнецова О.О.

РЕФЕРАТ на тему:  
«Врожденные пороки сердца»

Выполнила: Ординатор 2 года обучения,  
Браур Э.В.  
Проверила: к.м.н., доцент Кузнецова О.О.

Красноярск, 2023 г.

## СОДЕРЖАНИЕ

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА  
КЛАССИФИКАЦИЯ ВПС  
БЕЛЫЕ ПОРОКИ  
КЛИНИКА  
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ  
СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ (СЛА)  
ПОРОКИ СИНЕГО ТИПА

## ***ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА***

Врожденные пороки сердца (ВПС) образуются вследствие нарушений процессов эмбриогенеза сердца или задержки его нормального формирования в постнатальном периоде. ВПС составляют 30% всех врожденных пороков развития и занимают третье место после аномалии опорно-двигательного аппарата и ЦНС, однако в структуре смертности, связанной с пороками развития, они находятся на первом месте. Среди всех заболеваний сердца они составляют 1-2%. Около 0,3 - 0,4 % всех детей рождаются с аномалиями развития сердца и магистральных сосудов.

### ***КЛАССИФИКАЦИЯ ВПС***

I группа: - пороки синего типа, сброс венозной крови в артериальное русло (справа налево).

- Триада Фалло;
- Тетрада Фалло;
- Пентада Фалло;
- Атрезия трехстворчатого клапана;

II группа: - белые пороки, сброс артериальной крови в венозное русло (слева направо).

- Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП);
- Дефект межжелудочной перегородки (ДМЖП);
- Открытый артериальный (боталлов) проток (ОАП);
- Аортолегочный свищ;
- Митральный стеноз с дефектом МПП.

III группа: - ВПС в основе которых лежит сужение магистральных сосудов сердца:

- Изолированный стеноз легочной артерии;
- Стеноз устья аорты;
- Коарктация аорты.

#### **Этиология**

Среди причин ВПС можно выделить следующие:

1. 90% - полигенно-мультифакториальное наследование.
2. 5% - хромосомные нарушения.
3. 2-3% - мутация одного гена.
4. 1-2% - факторы внешней среды (алкоголизм родителей, краснуха, лекарственные препараты).

#### **Факторы риска:**

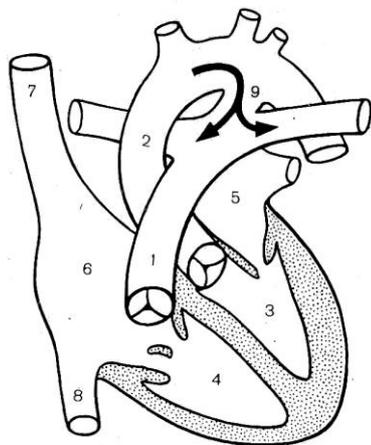
- пожилой возраст матери,
- эндокринные нарушения у супругов,
- токсикозы первого триместра беременности,
- угрозы прерывания беременности,
- мертворождения в анамнезе,

– прием женщиной эндокринных препаратов для сохранения беременности.

### **БЕЛЫЕ ПОРОКИ**

**Открытый артериальный проток (ОАП, боталлов проток)** - сосуд соединяющий аорту и легочную артерию. Порок описан Галеном во II веке, но первое сообщение принадлежит G. Aranzio (1564). Название дано в честь итальянского врача Л. Боталло, описавшего порок немного позже.

Это один из наиболее распространенных пороков: по клиническим данным частота его составляет 10-18% от всех ВПС.



**Анатомия:** А. проток отходит от аорты на уровне левой подключичной артерии и впадает в ствол легочной артерии. Чаще он изолирован, но может сочетаться с другими ВПС (ДМЖП, ДМПП и т.д.). ОАП у 50% может быть в течении нескольких месяцев, чаще у детей рожденных с весом менее 1700 гр. Длина протока 3-25 мм, ширина 2-30 мм.

Различают 4 формы этого протока:

цилиндрический

воронкообразный

аневризматический

окончатый

**Гемодинамика:** в период внутриутробного развития основное количество крови плода из правого желудочка поступает через артериальный проток в аорту. После рождения, с первым вдохом легочное сопротивление падает и повышается давление в аорте, что ведет к обратному сбросу из аорты в легочную артерию. Высокое насыщение крови кислородом вызывает спазм протока. Окончательная облитерация происходит от 2-ой до 14-й недели внеутробной жизни, превращаясь в lig. arteriosum.

Увеличенное насыщение крови кислородом является главным стимулом для сокращения гладкомышечных клеток. Выделяющиеся брадикинин и ацетилхолин способствуют сокращению протока.

При открытом артериальном протоке происходит сброс оксигенированной крови из аорты в легочную артерию. Сброс как во время систолы, так и во время диастолы, т.к. давление в аорте выше чем в легочной артерии. Таким образом часть циркулирующей крови совершает круговорот по укороченному пути, минуя большой круг кровообращения. Гемодинамические нарушения при ОАП обуславливают расширение левых отделов сердца (ЛЖ), развитие легочной гипертензии, дилатацию и гипертрофию ПЖ. Возникает резкая легочная гипертензия, равная систолическому кровотоку.

Клиническая тяжесть течения порока определяется:

1. Размерами,
2. Углом отхождения (более благоприятное - под острым углом),
3. Величиной общелёгочного сопротивления.

При далеко зашедшей стадии сброс крови становится двунаправленным: из аорты в л. а. и из л. а. в аорту. В последующем это приводит в основном к сбросу из л. а. в аорту.

### *Клиника*

ОАП чаще встречается у девочек, чем у мальчиков (2-3:

1) что свидетельствует о его мультифакториальном наследовании. Течение порока может быть различным: от бессимптомного до появления крайне тяжелых форм. При больших размерах протока (относительно диаметра аорты) он проявляет себя уже с первых дней и месяцев жизни. Клиническая картина включает признаки сердечной недостаточности (одышка, тахикардия, гепатоспленомегалия), отставание в физическом и моторном развитии, снижение толерантности к физической нагрузке (при кормлении, ходьбе, беге). При небольших и средних размерах протока течение порока длительно может быть бессимптомным.

Цианоз при этом пороке не выражен, однако при развитии синдрома Эйзенменгера, в основе которого лежит легочная гипертензия, появляется двунаправленный сброс крови, появляется цианоз.

Характерно учащение ЧСС, систолическое давление в норме - 110-120 мм рт. ст., диастолическое давление снижено - 30-20 мм рт. ст., иногда снижается до 0 мм рт. ст.

Над областью сердца в 2-ом межреберье слева выслушивается "машинный" шум (систолидиастолический). По мере уменьшения сброса из-за развития легочной гипертензии вначале снижается интенсивность шума; в последующем может выслушиваться лишь короткий систолический шум.

ЭКГ -

а) гипертрофия ЛЖ, затем присоединяется гипертрофия ПЖ.

б) м. б. мерцательная аритмия из-за дилатации ЛП.

ФКГ - во 2-3 межреберьях слева ромбовидный систолодиастолический шум.

Рентгенография - отмечается усиление сосудистого рисунка в легких, расширение или выбухание ствола легочной артерии, расширение восходящей аорты.

Зондирование полостей сердца и ангиография.

- Повышение давления в ПЖ
- Повышение давления в легочной артерии
- Контраст поступает из аорты в легочную артерию.

Диагностика порока абсолютна, если во время катетеризации удается провести зонд из легочной артерии через проток в нисходящую аорту. При этом он занимает специфическую позицию, по форме напоминающую греческую букву φ (фи).

**Осложнения:**

1. пневмония,
2. легочная гипертензия,
3. бактериальный эндокардит,
4. сердечная недостаточность,
5. аневризма протока с разрывом.

**Течение заболевания.** Средняя продолжительность жизни без операции - 39 лет. К 30 годам умирает 20% больных. К 45 - 42% больных, к 60 годам - 60% больных.

**Показания к хирургическому лечению.**

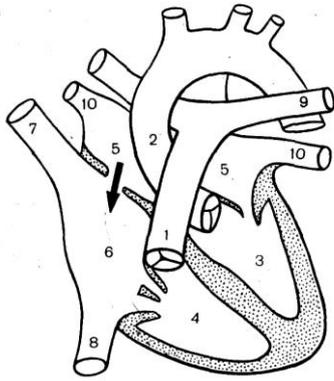
- Сердечная недостаточность, не купирующаяся медикаментозно,
- Гипотрофия,
- Прогрессирующая легочная гипертензия,
- Рецидивирующие пневмонии,
- Дети старше 6-12 мес. с установленным диагнозом ОАП.

**ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (ДМПП) -**

сообщение между двумя предсердиями - является результатом нарушения развития первичной и вторичной межпредсердной перегородок. Встречается у 7-25% больных с ВПС. Соотношение женщин и мужчин 3: 1.

Различают первичные и вторичные дефекты.

Первичный ДМПП возникает вследствие незаращения первичного сообщения между предсердиями. Располагается в нижнем отделе межпредсердной перегородки непосредственно над предсердно-желудочковыми отверстиями и сочетается с ДМЖП.



Вторичный дефект - наиболее распространенная форма порока и встречается в 85-95% случаев от общего числа изолированных ДМПП. Наиболее часто (65%) он располагается в центре межпредсердной перегородки. Вторым по частоте (12%) является нижний дефект, располагающийся над устьем нижней полой вены. Реже множественные дефекты (7%) и верхние - у устья верхней полой вены (7%). "Задние" дефекты встречаются в 2,5%. Наиболее редкая локализация вторичного дефекта в передней части перегородки.

**Гемодинамика.** Суть гемодинамических нарушений - это артерио-венозный сброс из левого предсердия в правое, что приводит к гиперволемии малого круга кровообращения, диастолической перегрузке и дилатации полости правого желудочка. Величина сброса может достигать 10-15 л/мин. Возникает перегрузка ПЖ, его дилатация, переполнение кровью легочных сосудов, легочная гипертензия, которая вначале носит рефлекторный характер из-за спазма артерий ведущая к постепенной облитерации. Склеротическая фаза наступает после 25-30 лет.

**Клиника, диагностика:**

Порок обнаруживается в 2-3 раза чаще у женщин, чем у мужчин. Большинство детей с ДМПП ведут нормальный образ жизни, некоторые могут даже заниматься спортом. С возрастом выявляется большая утомляемость и одышка при физической нагрузке по сравнению со здоровыми сверстниками. Цианоза не бывает, но если появляется, то следует заподозрить большой дефект и общее предсердие или наступила склеротическая фаза (старше 20 лет). Почти у 2/3 больных в анамнезе отмечаются повторные бронхиты, пневмонии. Изредка у детей первых месяцев и лет жизни отмечается тяжелое течение порока с одышкой, тахикардией, отставание в физическом развитии, гепатомегалией. Сердечный горб встречается нечасто. Во II межреберье определяется систолический шум - обусловлен усилением легочного кровотока и стенозом легочной артерии. Над легочной артерией II тон расщеплен и его легочный компонент акцентирован.

ЭКГ:

- деформация зубца P,
- удлинение сегмента PQ,

- блокада правой ножки пучка Гиса,
- отклонение электрической оси сердца влево при первичном дефекте или вправо при вторичном.

ФКГ:

- расщепление I тона,
- II тон над легочной артерией широко и стойко расщеплен,
- систолический шум во II межреберье в форме веретена.

Рентгенография:

- расширение границ сердца за счет правых отделов,
- выбухание дуги легочной артерии,
- усиление легочного рисунка,
- усиленная пульсация корней легких.

Эхокардиография - парадоксальное движение межпредсердной перегородки, увеличение амплитуды задней стенки левого предсердия.

Катетеризация сердца и ангиография:

- увеличение давления в правом предсердии, правом желудочке, легочной артерии,
- повышение насыщения крови кислородом в правых отделах,
- баллонная катетеризация с контрастом определяет диаметр дефекта,
- при ангиографии сброс контраста из ЛП → ПП → ПЖ.

Данный порок может осложняться:

1. Сердечной недостаточностью по правожелудочковому типу - в основном у детей раннего возраста и после 20-30 лет.
2. Мерцательной аритмией.
3. Тромбоэмболией сосудов головного мозга.

Течение. Вторичный ДМПП имеет благоприятное течение. Средняя продолжительность жизни составляет 36-40 лет.

ДМПП может закрываться спонтанно в первые 5 лет жизни в результате относительного уменьшения размеров дефекта с ростом сердца. Оптимальные сроки для операции - 5-10 лет.

Показания к операции:

- неэффективность консервативной терапии возникающей сердечной недостаточности,
- значительный артерио-венозный сброс (когда легочный кровоток по отношению к систолическому составляет 2,5: 1 и более),
- отставание в физическом развитии,
- признаки легочной гипертензии.

Оперативное лечение сопровождается повышенным риском у детей первых лет жизни и взрослых с явлениями сердечной недостаточности и легочной гипертензии.

Причины летальности у неоперированных:

1. правожелудочковая сердечная недостаточность,
2. тромбоз легочной артерии,

3. аритмии,
4. парадоксальная эмболия сосудов головного мозга,
5. у детей раннего возраста - ОРВИ и пневмонии.

Хирургическое лечение (слайды № 10-17). Операция выполняется в условиях искусственного кровообращения и гипотермии.

В настоящее время стандартное искусственное кровообращение предусматривает проведение перфузии с объемными скоростями от 1,8 до 2,4 л/ (мин·м<sup>2</sup>) под умеренной гипотермией (26°-30° С) и гемодилюцией (гематокрит 25-30%, гемоглобин не ниже 80 г/л).

Для газообмена применяют пенопластовые оксигенаторы многократного использования, одноразовые пузырьковые оксигенаторы либо мембранные. Для заполнения аппарата используют растворы глюкозы 5%, 10% раствора маннитола, раствор Рингера-Локка, цельная кровь. В цельную кровь вводят гепарин, кальция хлорид, натрия гидрокарбонат.

Для проведения ИК в качестве магистралей используют трубки из поливинилхлорида. Оксигенатор должен располагаться на 50 см ниже сердца оперируемого.

Методика подключения АИК к магистральям носит стандартный характер. Сначала канюлируют аорту. Эту канюлю подключают к артериальной магистральной, эвакуируют воздух. Затем канюлируют полые вены и подсоединяют венозную магистраль, также стараясь не допустить попадания в нее воздуха.

На исход операции с ИК влияют достаточные дозы гепарина и последующая адекватная нейтрализация его протамином сульфатом. Первичная доза гепарина составляет 3 мг/кг. Обычно рекомендуется, чтобы хирург сам вводил гепарин перед канюляцией в правое предсердие. Содержание гепарина в крови определяют через 5 мин после начала ИК. Вводимую дозу протамина сульфата определяют по содержанию гепарина.

Для суждения об адекватности ИК достаточно непрерывно определять артериальное давление, контролировать газы артериальной крови, артериовенозную разницу по кислороду; состояние КОС и диурез.

Перед окончанием операции с ИК хирург должен удалить воздух из аорты и камер сердца. Профилактика воздушной эмболии является исключительно важным элементом операции на открытом сердце.

Техника операции. Доступ к сердцу - срединная стернотомия. Через ушко правого предсердия производят ревизию для определения положения, размеров дефекта и состояния его краев.

Для устранения ДМПП применяется:

1. Широкое вскрытие ПП, ушивание дефекта - при незначительном диаметре отверстия.
2. При диаметре дефекта 1-2 см - синтетическая заплатка или из перикарда.
3. синтетическая заплатка + коррекция расщепленной створки митрального клапана.

Летальность 1,4-2,0%.

Послеоперационные осложнения:

1. ОССН, ОДН.
2. Нарушение ритма (результат повреждения области атриовентрикулярного узла).
3. Нарушение проводимости - атриовентрикулярная блокада.
4. Воздушная эмболия в головной мозг.
5. Бактериальный эндокардит.
6. Остаточный сброс (негерметичность ушивания).

**Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)** - самый частый ВПС. Встречается в 9-25% случаев.

Классификация S. Milo (1980)

1. Перимембранозный дефект  
приточный  
трабекулярный  
инфундибулярный
2. Инфундибулярный дефект  
мышечный  
субартериальный
3. Мышечный дефект

Классификация R. Anderson, A. Becker (1983)

1. Перимембранозные (периперипончатые) дефекты:
  - 1) трабекулярной части;
  - 2) входной, или приточной части
  - 3) выходной, или отточной части
2. Подартериальные отточные дефекты.
3. Мышечный дефект:
  - 4) входной, или приточной части;
  - 5) трабекулярной части;
  - 6) выходной части или отточной.

В 2/3 случаев ДМЖП сочетается с другими ВПС.

Выделяют большой ДМЖП - его величина сходна с диаметром аорты или превышает его, и небольшой или средних размеров - меньше диаметра аорты, обычно 0,5-1,5 см.

#### **Гемодинамика.**

Артериальная кровь сбрасывается из левого в правый желудочек и легочную артерию, откуда возвращается в левые отделы сердца.

Направление сброса обуславливается более высоким давлением в левом желудочке.

При диаметре дефекта 5 мм - сброс равен 2,5-3 л/мин, а при диаметре 1,5-2 см - 15-20 л/мин.

Компенсаторно возникающий спазм легочных сосудов препятствует их переполнению кровью и легочная гипертензия в этот период носит "сбросовый" характер. При длительном существовании порока формируется склеротическая фаза легочной гипертензии, а давление в легочной артерии

превышает системное. Развивается синдром Эйзенменгера. Сброс крови через дефект идет справа налево. В большой круг кровообращения начинает поступать венозная кровь, появляется цианоз.

Стойкая легочная гипертензия приводит к перегрузке ПЖ и развитию правожелудочковой недостаточности.

Клиника, диагностика.

При больших дефектах заболевание проявляется спустя 12 мес. после рождения. Родители обращают на трудности при кормлении: появляется одышка, ребенок делает паузы, остается голодным, беспокойным, возникает гипотрофия.

Характерны выраженная потливость (результат гиперсимпатикотонии), бледность, мраморность кожных покровов с небольшим периферическим цианозом.

Появления цианоза в более старшем возрасте свидетельствует о высоком легочном сопротивлении и постоянном веноартериальном сбросе.

Одним из ведущих симптомов больших ДМЖП является одышка по типу тахипноэ с участием вспомогательной мускулатуры. Нередко возникает навязчивый кашель, усиливающийся при перемене положения тела. К 14-15 годам развиваются необратимые явления в сосудах легких. Быстро развивается правожелудочковая недостаточность.

При осмотре обращает на себя внимание рано развивающийся парастернальный сердечный горб, иногда значительных размеров ("грудь Девиса"). Верхушечный толчок смещен влево и вниз. При пальпации улавливается систолическое дрожание в третьем и четвертом межреберьях слева, что свидетельствует о сбросе крови в правый желудочек. Границы сердечной тупости расширены в обе стороны, особенно влево.

Во II межреберье слева диастолический шум свидетельствует о присоединении недостаточности клапана легочной артерии. Выслушиваются застойные влажные хрипы в легких. Отмечается увеличение печени, отеки.

При дефекте мышечной части межжелудочковой перегородки (болезнь Толочинова - Роже) жалоб нет, клинические проявления порока отсутствуют, за исключением скребущего систолического шума средней интенсивности ("много шума из ничего") в четвертом - пятом межреберьях.

Крайним выражением легочной гипертензии является реакция Эйзенменгера. В результате высокого давления в малом круге кровообращения в правом желудочке возникает веноартериальный сброс, у больного появляется акроцианоз. Постепенно развивается симптом "барабанных палочек" и "часовых стекол". Могут быть носовые кровотечения, сердцебиение, боли в сердце.

ЭКГ при ДМЖП отражает систолическую и диастолическую перегрузку желудочков, степень легочной гипертензии. При небольших дефектах ЭКГ нормальная. По мере повышения давления в легочной артерии электрическая ось сердца смещается вправо, к гипертрофии миокарда левого желудочка присоединяются признаки перегрузки правого желудочка и предсердий.

На ФКГ при ДМЖП фиксируется высокочастотный систолический шум, связанный с I тоном, занимающий  $2/3$  или всю систолу.

При рентгенографии органов грудной клетки при средних и больших дефектах МЖП легочный рисунок усилен по артериальному руслу, ствол и ветви легочной артерии расширены, дуга выбухает. Ослабление легочного рисунка по периферии указывает на реакцию Эйзенменгера (склеротическая фаза легочной гипертензии).

Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография показаны больным с ДМЖП при сердечной недостаточности, признаках легочной гипертензии, подозрении на сопутствующие ВПС. Если при зондировании правых отделов удастся провести катетер в аорту, то диагноз ДМЖП становится бесспорным. Он подтверждается также повышенной оксигенацией венозной крови в правом желудочке (уровень "кислородного скачка"), увеличением давления в нем.

Варианты течения ДМЖП:

1. Спонтанное закрытие дефекта. Оно происходит в 15-60 % случаев. Небольшие дефекты закрываются, как правило, к 5-6 годам.
2. Развитие легочной гипертензии и реакции Эйзенменгера.
3. Переход ДМЖП в "бледную форму" тетрады Фалло. В связи с турбулентностью тока крови при сбросе через дефект со временем возникает инфундибулярный (подклапанный) стеноз легочной артерии, в результате чего формируется "приобретенная" форма тетрады Фалло. Развитие инфундибулярного стеноза носит защитный характер, предотвращая развитие высокой легочной гипертензии, но выраженная степень обструкции вызывает формирование ВПС синего типа.

Показаниями к хирургическому лечению у детей первых лет жизни являются:

раннее развитие легочной гипертензии,  
рефрактерная сердечная недостаточность,  
рецидивирующие пневмонии,  
гипотрофия II-III степени.

Хирургическое лечение:

1. Ушивание ДМЖП отдельными П-образными швами при диаметре дефекта до 5 мм.
2. Пластическое закрытие заплатой из синтетической или биологической ткани, которая фиксируется отдельными П-образными швами или непрерывным швом (при диаметре дефекта более 0,5 см).
3. При аортальной недостаточности коррекцию ее производят трансортальным доступом посредством "пликации" вальвулопластики, укорочения створок и аннулопластики.

Летальность при небольших дефектах около 1%. При высокой легочной гипертензии у детей раннего возраста летальность 2,4-10%.

Причины летальности:

1. Высокая легочная гипертензия.
2. Негерметичность закрытия дефекта.

3. Развитие полной атриовентрикулярной блокады.
4. Недостаточность аортального и трехстворчатого клапанов.

### **III группа пороков - сужение магистральных сосудов**

#### ***СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ (СЛА)***

Изолированный стеноз легочной артерии (ИСЛА) относится к числу распространенных ВПС и встречается в 6,8-9% всех пороков [Бураковский В.И., Иваницкий А.В., 1982; Bankl Н., 1980] одинаково часто у мальчиков и девочек. Первое описание принадлежит S. De Senae (1749) и G.V. Morgagni (1761).

**Классификация.** Н. Bankl (1980) предлагает выделять следующие его варианты.

1. Стеноз клапанов легочной артерии (ЛА) - клапанный.
2. Инфундибулярный стеноз может образовываться за счет фиброзно-мышечной полосы у места соединения полости правого желудочка и инфундибулума либо за счет гипертрофированных мышц, формирующих суженный выход из правого желудочка и располагающихся непосредственно под клапанами ЛА или ниже, в выводном тракте.
3. Суправальвулярный (надклапанный) стеноз легочной артерии.
4. Стеноз выходного отдела правого желудочка вследствие аномалии мышц. В этом случае имеется субинфундибулярная мышечная преграда, разделяющая желудочек на проксимальную камеру с высоким давлением и дистальную - с низким.
5. Атрезия ЛА.
6. Отсутствие ствола и ветвей легочной артерии.

**Гемодинамика.** Препятствие к выбросу крови из правого желудочка ведет к тому, что систолическое давление в нем значительно повышается - до 200 мм рт. ст. В результате этого образуется систолический градиент давления между правым желудочком и легочной артерией, что обеспечивает сохранность сердечного выброса. У больных с тяжелой формой ИСЛА давление в правом предсердии повышается.

**Клиника, диагностика.** Клинические особенности СЛА целиком зависят от степени стеноза. При "бледных" вариантах ИСЛА дети хорошо развиваются, жалобы незначительные и в основном сводятся к одышке при нагрузке; может наблюдаться небольшой акроцианоз. Единственными проявлениями порока являются систолическое дрожание и грубый систолический шум во втором межреберье слева у грудины в сочетании с ослабленным II тоном (клапанный стеноз). У детей с инфундибулярным или комбинированным стенозом систолическое дрожание и шум определяются в третьем и четвертом межреберьях слева.

При резком стенозе обращают на себя внимание цианоз, интенсивность которого нарастает с возрастом, симптомы "часовых стекол" и "барабанных палочек". Больные предъявляют жалобы на одышку при малейшей физической нагрузке и боль в области сердца. Дети с выраженной

гипоксемией, как правило, отстают в физическом развитии. Иногда у больных отмечаются головокружения и синкопальные состояния.

У большинства детей образуется правосторонний сердечный горб. Определяется усиленный сердечный толчок.

На ЭКГ у больных с СЛА имеются признаки гипертрофии правого предсердия (зубец *P* высокий, заостренный в отведениях II, III, VI), резкое отклонение электрической оси сердца вправо.

На ФКГ систолический шум имеет ромбовидную форму, занимает почти всю систолу.

На рентгенограмме отмечается резкое обеднение легочного рисунка, выбухание начального отдела ЛА, кардиомегалия (шаровидное сердце) связанное с увеличением ПП, ПЖ и относительной недостаточностью трикуспидального клапана.

При катетеризации полостей сердца обнаруживается высокое систолическое давление в правом желудочке. Если катетер, несмотря на стеноз, удается провести в ЛА, то измеряют величину систолического градиента давлений между ней и правым желудочком, отражающую степень стеноза.

**Течение, лечение.** Тяжелые формы порока (резкий стеноз) проявляются рано и требуют хирургической коррекции, так как стеноз быстро прогрессирует. Менее тяжелые формы характеризуются относительно благополучным течением, удовлетворительной переносимостью физических нагрузок до 20-30 лет, затем появляются признаки сердечной недостаточности, резко снижается трудоспособность. К 50 годам остаются живыми только 12 % больных. Средняя продолжительность жизни при СЛА равняется 24,5 годам.

Показаниями к хирургическому лечению являются:  
выраженный цианоз,  
кардиомегалия,  
сердечная недостаточность,  
увеличение градиента давления между правым желудочком и ЛА до 40-50 мм рт. ст. и более,  
давление в правом желудочке - до 70-75 мм рт. ст. и выше.

Операция выполняется на открытом сердце в условиях умеренной гипотермии или искусственного кровообращения и заключается в рассечении стеноза по комиссурам. При развившемся подклапанном стенозе этим доступом производят его иссечение.

В последние годы в лечении больных клапанным стенозом ЛА используется чрескожная баллонная вальвулопластика.

Летальность после хирургического устранения СЛА не превышает 3 %.

Осложнением оперативного вмешательства может быть острая сердечная недостаточность, бактериальный эндокардит.

**СТЕНОЗ АОРТЫ** - врожденный порок сердца, сопровождающийся деформацией створок клапана и/или сужением клапанного, надклапанного

или подклапанного отверстия. Надклапанный стеноз - 10%, клапанный - 65-70%, подклапанный - 20-25%.

При стенозах аорты наблюдается гипертрофия миокарда левого желудочка с нормальной или дилатированной его полостью.

Гемодинамика. При аортальном стенозе в аорту поступает меньше крови. Миокард левого желудочка работает с повышенной нагрузкой из-за препятствия к выбросу крови в аорту. Развивающаяся гипертрофия миокарда делает желудочек ригидным при наполнении, возникает компенсаторный подъем конечнодиастолического давления в нем, уменьшается относительный коронарный кровоток, в том числе субэндокардиальный. Одновременно повышается давление в левом предсердии, легочных венах, легочной артерии. Стеноз считается критическим для детей, если площадь отверстия менее  $0,5 \text{ см}^2$ , для взрослых - менее  $1 \text{ см}^2$ .

У 1/3 больных с патологической ориентацией дна полулунного клапана это ведет к развитию постстенотического расширения аорты и недостаточности аортальных клапанов.

**Клиника, диагностика.** Стеноз аорты в 2-3 раза чаще встречается у мужчин. Большинство детей со стенозом аорты долго не предъявляют жалоб, нормально развиваются. В случаях выраженного стеноза признаки заболевания появляются на первом году жизни в виде бледности кожных покровов, одышки, тахикардии, могут быть приступы внезапного беспокойства, сердечная недостаточность. В старшем возрасте после длительного "благополучия" появляются жалобы на ангинозные боли, приступы сердцебиения, одышку, синкопе. Синкопе - признак тяжелого стеноза с градиентом давления между аортой и левым желудочком более 50 мм рт. ст. Причиной кратковременной потери сознания являются сниженный сердечный выброс и аритмии.

Почти 30 % детей с надклапанным стенозом аорты имеют своеобразную внешность - лицо "эльфа" (синдром Вильямса - Бойрена): утолщенные кожные складки над верхними веками, эпикант, косоглазие, вывернутые ноздри, толстые губы, полуоткрытый рот.

При аускультации I тон громкий при всех видах аортального стеноза. При пальпации часто определяется систолическое дрожание во втором межреберье справа при клапанном и надклапанном стенозе, а при подклапанном - в третьем и четвертом межреберьях слева. Грубый систолический шум, связанный с I тоном, стенотического тембра, выслушивается во втором межреберье справа при клапанном и надклапанном стенозе, при подклапанном стенозе - в третьем и четвертом межреберьях слева. Здесь же при пальпации определяется систолическое дрожание.

При стенозах аорты пульс на ногах и руках пониженного наполнения, АД на нижней границе нормы.

На ЭКГ имеются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. При выраженном стенозе и гипертрофии миокарда на ЭКГ регистрируются изменения типа "strain" - снижение сегмента *ST* ниже изолинии на 2 мм и более с отрицательным зубцом *T* в отведениях V5-6.

На ФКГ высокоамплитудный ромбовидной формы систолический шум, связанный с I тоном.

При двухмерной эхокардиографии определяется характерный симптом порока: створки дугообразно выбухают в просвет сосуда, отмечается их движение в виде "колебания маятника".

На рентгенограммах легочный рисунок нормальный. Конфигурация тени сердца характерная: резко выражена талия, закругленная, приподнятая над диафрагмой верхушка образует острый угол с диафрагмой. В косых проекциях определяются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка. Типичным признаком клапанного стеноза следует считать расширение восходящей аорты.

Характерным признаком стеноза аорты при катетеризации полостей сердца следует считать систолический градиент давлений между левым желудочком и аортой.

При левой венстрикулографии в передней и боковой проекциях отмечается узкая струя контрастного вещества, поступающего в аорту.

Течение. При естественном течении порока почти 25 % больных умирают на первом году жизни, 60 % - в возрасте до 40 лет. Не диагностированный своевременно стеноз аорты - одна из основных причин внезапной смерти молодых спортсменов от острой коронарной недостаточности.

Причины смерти неоперированных больных - сердечная недостаточность, бактериальный эндокардит, аритмии, асистолия при физической нагрузке.

Показаниями к хирургическому лечению являются прогрессирующая сердечная недостаточность, синкопе, боли в сердце при нагрузке, электрокардиографические признаки гипертрофии и ишемии миокарда, градиент давления между левым желудочком и аортой более 50 мм рт. ст.

Хирургическое лечение. В настоящее время при коррекции порока применяется искусственное кровообращение в сочетании с гипотермией.

1. При клапанном стенозе операция состоит в рассечении сросшихся створок клапана строго по комиссурам. В тех случаях, когда порок осложняется деформацией, утолщением и кальцинозом створок последние иссекают и на их место имплантируют протез.

2. При подклапанном стенозе применяются две принципиально различные методики операций:

а) Первая из них, предложенная S. Konno и соавт. (1975) и получившая название аорто-венстрикулопластики, заключается в расширении выводного отдела левого желудочка и устья аорты с одновременным протезированием аортального клапана.

б) По второй методике, предложенной W. Wernhard и соавт. (1975) и D. Cooley и соавт. (1976), выполняется обходное шунтирование стеноза вшиванием клапаносодержащего трубчатого протеза между верхушкой левого желудочка и восходящей аортой.

3. При надклапанном - рассечение стеноза с вшиванием заплаты из синтетического материала.

Хирургическая летальность колеблется от 4,2 до 18 %. Наибольшая летальность наблюдается у младенцев с критическими стенозами, требующими экстренных операций, и колеблется от 25 до 52 %. 15-летняя выживаемость после операции составляет 90 %.

### ***Пороки синего типа***

**Тетрада Фалло** относится к наиболее распространенным порокам сердца синего типа. Частота порока у новорожденных составляет 5-8%, а в старшем возрасте - 12-14% всех ВПС и 50-75 % синих пороков.

При классическом варианте тетрады Фалло обнаруживают 4 признака:

1. стеноз выводного отдела правого желудочка,
2. дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП),
3. гипертрофия миокарда правого желудочка,
4. декстропозиция аорты.

Стеноз легочной артерии при тетраде Фалло обязательно инфундибулярный (низкий, высокий или в виде диффузной гипоплазии).

При тетраде Фалло имеются выраженные морфологические изменения сосудов малого круга кровообращения. В начальной стадии они незначительны и заключаются в разрастании интимы, затем периферические сосуды значительно сужаются, появляются "многоствольные" сосуды, ангиоматозные структуры, артерии замыкающего типа и артериовенозные анастомозы. В 10-15 летнем возрасте и позже отмечается выраженная склонность к тромбообразованию в легочных сосудах.

Гемодинамика. Особенности гемодинамики при тетраде Фалло определяются размером ДМЖП и выраженностью стеноза легочной артерии. При значительном стенозе и больших размерах дефекта (наиболее частая анатомическая ситуация) во время систолы кровь из обоих желудочков поступает в аорту и в меньшей степени в легочную артерию. Минутный объем большого круга кровообращения обычно увеличен. Расположение аорты "верхом" на межжелудочковой перегородке приводит к беспрепятственному выбросу в нее крови из правого желудочка, в силу чего при тетраде Фалло обычно не развивается правожелудочковая сердечная недостаточность. При выраженном стенозе ЛА наблюдается праволевый (веноартериальный) сброс крови - цианотическая форма порока.

Левые отделы сердца при тетраде Фалло функционально недогружены, что является причиной относительной гипоплазии левого желудочка.

**Клиника.** Диагноз чаще устанавливается в первые 6 мес по грубому систолическому шуму, одышке, цианозу. Симптом "часовых стекол" и барабанных палочек" появляется в зависимости от степени гипоксемии на 1-2-м году жизни. Толерантность к физической нагрузке снижена, они часто присаживаются на корточки или лежат в постели с приведенными к животу

ногами, облегчая тем самым свое состояние из-за уменьшения венозного притока крови к сердцу.

Основным симптомом тетрады Фалло, обуславливающим тяжесть состояния и развитие осложнений со стороны ЦНС, являются, одышечно-цианотические приступы, которые протекают наиболее тяжело в возрасте от 6 до 24 мес. Приступ начинается внезапно, ребенок становится беспокойным, усиливается одышка, цианоз, уменьшается интенсивность шума, затем возможны апноэ, потеря сознания (гипоксическая кома), судороги с последующим появлением гемипареза. Возникновение приступов связано со спазмом инфундибулярного отдела правого желудочка, в результате чего вся венозная кровь через ДМЖП поступает в аорту и вызывает или усиливает гипоксию ЦНС.

У детей старшего возраста нередко отмечается отставание в физическом развитии. Для больных с тетрадой Фалло характерны повторные ОРВИ, кариес зубов, хронический тонзиллит, гайморит.

При тетраде Фалло одышка выражена по типу диспноэ - углубленное, аритмичное дыхание, меньше меняется частота дыхания. Сердечный горб чаще отсутствует, так как сердце небольшое; иногда отмечают систолическое дрожание. При аускультации определяется громкий I тон, выслушивается грубый систолический шум изгнания с максимумом в третьем и четвертом межреберьях слева (при инфундибулярном стенозе) или во втором межреберье (при сочетании с клапанным). В ОАК полицитемия (эр.6-10 x 10<sup>12</sup>), полиглобулия - гемоглобин 130-150 г/л, способствующие увеличению кислородной емкости крови.

На ЭКГ обнаруживаются отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии миокарда правого желудочка. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса определяется у 1/5 больных.

На ФКГ регистрируется ромбовидной формы систолический шум с пиком в первую половину систолы, легочный компонент II тона значительно ослаблен или отсутствует (при резком стенозе), систолодиастолический шум обычно не фиксируется.

На рентгенограммах органов грудной клетки легочный рисунок обеднен. Форма сердца обычно типичная - в виде "деревянного башмачка", за счет закругленной, приподнятой над диафрагмой верхушкой и западения дуги легочной артерии; тень сердца небольшая, увеличение может иметь место при атрезии легочной артерии. Другим рентгенологическим признаком является гипертрофия миокарда правого желудочка, справа видна праворасположенная дуга аорты; возможно увеличение правого предсердия, расширение восходящей аорты.

При катетеризации полостей сердца обнаруживается высокое давление в правом желудочке. Насыщение артериальной крови кислородом составляет в среднем около 70%, при атрезии легочной артерии оно меньше. Прохождение катетера из правого желудочка в аорту является характерным признаком тетрады Фалло. При рентгеноконтрастном исследовании аорта и легочная артерия заполняются контрастом одновременно.

Двухмерная эхокардиография позволяет непосредственно определить величину смещения аорты, ДМЖП, степень легочного стеноза и гипертрофию правого желудочка.

У больных раннего возраста с тетрадой Фалло можно выделить 3 клинические фазы порока:

1) фаза относительного клинического благополучия (с рождения до 6 мес), нет отставания в физическом развитии, состояние вполне удовлетворительное, приступы чаще отсутствуют;

2) фаза одышечно-цианотических приступов (от 6 до 24 мес), имеется наибольшее число осложнений со стороны ЦНС и летальных исходов, так как происходит возрастная перестройка эритропоэза и становление других компенсаторных механизмов, одновременно увеличивается гемодинамический эффект стеноза;

3) переходная фаза, когда клиническая картина порока начинает приобретать черты, характерные для детей старшего возраста, несмотря на нарастание цианоза, исчезают приступы (или они предотвращаются изменением положения тела - на корточках), уменьшаются одышка и тахикардия, в крови развиваются полицитемия и полиглобулия, в легких - коллатеральное кровообращение.

Осложнений при тетраде Фалло:

1) абсцесс мозга, который образуется путем перехода гнойного процесса из внутреннего уха, придаточных пазух носа на головной мозг.

2) Бактериальный эндокардит. Источником его могут быть гнойные заболевания кожи, кариозные зубы, хронический тонзиллит и гайморит. Место локализации эндокардита - клапаны легочной артерии, выводной тракт правого желудочка (возможно резкое его сужение разросшимися вегетациями), трехстворчатый клапан, реже - края ДМЖП.

**Течение, лечение.** Средняя продолжительность жизни неоперированных больных - около 12 лет. Однако примерно 10 % из них достигают 20-летнего возраста. Причины смерти неоперированных больных: нарушения гемо-, ликвородинамики, гипоксия, эмболия сосудов мозга, инсульт, абсцессы головного мозга, сердечная недостаточность, бактериальный (септический) эндокардит.

Хирургическое лечение показано всем больным с тетрадой Фалло.

Радикальная коррекция заключается в закрытие ДМЖП и устранения стеноза легочной артерии. Для закрытия ДМЖП применяются синтетические и биологические заплатки. Летальность от 5,5% до 15%.

Паллиативные операции: их цель (у детей до 3-х лет) - дополнительная оксигенация крови, поступающей из ПЖ в аорту, чтобы дети пережили опасный период и впоследствии произвести радикальную операцию.

Среди различных типов паллиативных вмешательств наибольшее распространение получили системно-легочные или межартериальные анастомозы Блелока - Тауссиг (подключично-легочный анастомоз), Ватерстоуна - Кули (внутриперикардиальный анастомоз между восходящей аортой и правой легочной артерией), соединение данных сосудов с помощью

биологических (анастомоз Вишневого - Донецкого) или синтетических протезов и в меньшей степени анастомоз Поттса - Смита (анастомоз между нисходящей аортой и левой легочной артерией).

Летальность после шунтирующих операций колеблется от 1,6 до 15,6 % в зависимости от вида анастомоза и возраста больных.

Триада Фалло:

- 1) стеноз легочной артерии;
- 2) ДМПП;
- 3) гипертрофия миокарда правого желудочка.

Пентада Фалло - тетрада + ДМПП.